

Année 1971

T H E S E

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Monsieur TURBIE Philippe Georges

Né le 19 décembre 1942 à VICHY (Allier)

Présentée et soutenue publiquement le

LES IMAGES RADIOLOGIQUES "EN CIMETERRE"

Des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Partiels
Vers la Veine Cave Inférieure

Président : Monsieur BROCARD, Professeur

Thèse dactylographiée

FACULTE DE MEDECINE DE BICHAT-BEAUJON

Année 1971

THÈSE

N

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Monsieur TURBI, Philippe Georges

Né le 19 décembre 1942 à VICHY (Allier)

Présentée et soutenue publiquement le

LES IMAGES RADIOLOGIQUES "EN CILLETERRI"
Des Retours Veineux Pulmonaires Anormaux Partiels
Vers la Veine Cave Inférieure

Président : Monsieur BROCARD, Professeur

Thèse dactylographiée



A LA FEMME

A MES PARENTS

A Monsieur le Professeur H. BROCARD

Médecin des Hôpitaux

Chef du Service de Pneumophtisiologie à
l'hôpital TETON (PARIS)

qui m'a fait l'honneur de bien vouloir
présider cette thèse et qui a eu la
gentillesse de mettre à ma disposition
les documents nécessaires à sa réalisation.

A Monsieur le Docteur A. SOLITA

Chef du service de Pneumophtisiologie à
l'hôpital Franco-Musulman (BOBIGNY-93)

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse et
que je remercie de la sollicitude qu'il m'a
témoignée depuis 5 ans.

Qu'il trouve ici l'expression de mon
admiration pour ses hautes qualités médicales
et humaines.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux :

Monsieur le Professeur LEMAIRE

Monsieur le Professeur HOUDART

Monsieur le Docteur MOREL FATI

Monsieur le Professeur BROCARD

Monsieur le Professeur RICHET

Monsieur le Professeur LAPLANE

Monsieur le Docteur SOLIA

Monsieur le Professeur BROUET

Monsieur le Professeur Agrégé VASSEUR

A Monsieur le Docteur G. DUBOULDER
en remerciement de sa gentillesse à
mon égard et en témoignage de notre
amitié.

P L A N
=====

INTRODUCTION

HISTORIQUE

EMBRYOLOGIE

REVUE DES OBSERVATIONS

REVUE DES 47 CAS DE LA LITTÉRATURE

ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

DIAGNOSTIC POSITIF

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

TRAITEMENT

CONCLUSION

INTRODUCTION

=====

Après WINSLOW en 1729, CHASSAIGNAC et COOPER, en 1836, décrivirent les premières observations au cours de vérifications anatomiques d'abouchements anormaux des veines pulmonaires.

Depuis, de nombreuses observations in vivo ont été décrites principalement par les cardiologues et les chirurgiens cardio-vasculaires. En effet, malformations cardio-vasculaires en elles-mêmes peu fréquentes, les retours veineux pulmonaires anormaux s'associent souvent à un complexe malformatif cardiaque, notamment les communications inter-auriculaires.

Jusqu'à cette dernière décennie les diagnostics de retours veineux pulmonaires anormaux ont donc surtout été faits en per-opératoire ou en pré-opératoire à l'occasion d'une cure chirurgicale ou d'explorations de malformations cardiaques.

Ainsi les retours veineux pulmonaires anormaux, définis par l'abouchement d'une ou plusieurs veines pulmonaires dans l'oreillette droite ou les vaisseaux s'y abouchant, ont été classés suivant l'endroit même de l'abouchement anormal; les plus nombreux de ces retours anormaux avaient lieu vers la veine cave supérieure et l'oreillette droite, plus rarement vers un tronc veineux innominé, une veine sous-clavière, une veine cave supérieure gauche, plus rarement encore vers la veine cave inférieure. En effet, si dans nombre de cas s'adjoignait à cette malformation veineuse une communication inter-auriculaire ou une autre malformation cardiaque, dans le dernier cas (retour vers la veine cave inférieure) cette association était beaucoup plus rare, ce qui explique en partie le peu de cas décrits par les cardiologues et les chirurgiens cardio-vasculaires.

Il faut noter que l'on avait séparé :

- Retours veineux pulmonaires anormaux totaux (toutes les veines pulmonaires d'abouchement anormal)

- Retours veineux pulmonaires partiels où une ou les veines d'un seul poulon avaient un abouchement anormal.

Dans le cadre de l'image et du syndrome en cimenterre il s'agit uniquement de Retours veineux anormaux partiels, aucun cas de Retour veineux total dans la veine cave inférieure n'ayant, à notre connaissance, été encore publié.

Cette anomalie intéresse pratiquement toujours le poumon droit, deux observations seulement d'anomalie veineuse identique du côté gauche sont publiées.

Depuis HALSACZ aux Etats-Unis et BROCARD en France, les pneumologues ont été avertis du rôle qui doit être le leur dans la détection de ces malformations, dont certaines que nous nous proposons d'étudier ici, ont une traduction radiologique telle, qu'elles peuvent être affirmées ou tout au moins suspectées sur le vu d'un examen aussi simple qu'une radioscopie ou qu'une radiographie ou bien encore une radiophotographie.

Il n'est donc pas étonnant que les observations de l'image appelée par NELL "du cimenterre" se multiplient actuellement.

Cette image traduit presque toujours un retour veineux pulmonaire anormal partiel vers la veine cave inférieure; certains retours vers la partie toute inférieure de l'oreillette droite près et parfois à cheval sur l'abouchement de la veine cave inférieure ont cette même traduction radiologique.

Si le diagnostic d'image en cimenterre est relativement facile, le retour veineux anormal doit toujours être confirmé et précisé par l'angiocardiographie et le cathétérisme cardiaque droit.

D'autre part, cette anomalie veineuse rentre le plus souvent dans un ensemble malformatif vasculo-bronchique (syndrome du cimenterre de NELL) qu'il convient de préciser.

Toutes ces données, jointes à un examen clinique complet, feront porter au mieux l'éventuelle indication chirurgicale que peut imposer cette malformation si elle est mal tolérée.

HISTORIQUE

=====

- C'est WINSLOW qui, en 1739, a rapporté le premier cas d'anomalie d'abouchement des veines pulmonaires au cours d'une vérification anatomique.

- Simultanément, en 1846, CHASSIGNAT et COOPER publient les premières observations de retours anormaux partiels des veines pulmonaires droites dans la veine cave inférieure au cours d'autopsies.

- PARK, en 1912, décrit au cours d'une autopsie l'association retour veineux partiel anormal pulmonaire et anomalies de la segmentation bronchique et de la lobulation pulmonaire.

- BRODY, en 1942, sur une série de 106 cas de retour veineux pulmonaire anormal partiel, publie 4 cas de retour vers la veine cave inférieure, tous découverts à l'autopsie.

- Il faudra attendre 1949 pour que DOTTER fasse le premier diagnostic in vivo de 2 retours veineux pulmonaires anormaux partiels vers la veine cave inférieure, par l'angiocardographie et le cathétérisme cardiaque droit.

- En 1950, WELTI, en France, publie le premier cas découvert sur une radiographie standard du poumon.

- HALASZ décrit, en 1956, l'association de l'image radiologique des retours veineux pulmonaires anormaux partiels vers la veine cave inférieure, des anomalies bronchiques et des anomalies de vascularisation artérielle du poumon.

- La même année, NEILL donne le nom d'image "en cimenterre" à l'aspect radiologique du retour veineux pulmonaire anormal partiel vers la veine cave inférieure, et de "syndrome du cimenterre" à l'association des malformations décrites par HALSZ.

- En 1966, D'CRUZ publie le premier cas de retour veineux pulmonaire anormal partiel du poumon gauche vers la veine-cave inférieure dont le seul autre cas connu est décrit plus loin.

- En 1967, BROCARD et ses collaborateurs publient la première étude française importante de 6 cas dont 4 avec une étude bronchologique complète.

- Actuellement se multiplient les observations, notamment par les pneumologues, de l'image et du syndrome du cimenterre, ce qui semble être dû à la meilleure connaissance de l'expression radiologique de ces malformations qui restent cependant peu fréquentes.

EMBRYOLOGIE

=====

L'étude embryologique de l'appareil broncho-pulmonaire et de sa vascularisation, si elle ne permet pas encore de découvrir le primum movens de la malformation étudiée, permet de comprendre les associations pratiquement constantes des malformations bronchiques et vasculaires du syndrome du cimeterre.

Nous étudierons successivement le développement des bronches et des poumons, des artères et des veines pulmonaires, de la veine cave inférieure, pour terminer par ce que l'on peut conclure de cette étude embryologique.

I - DEVELOPPEMENT DE L'APPAREIL BRONCHO-PULMONAIRE

Nous étudierons successivement le développement des bronches, du tissu respiratoire et de la lobulation pulmonaire.

1°) Développement des bronches

- L'ébauche pulmonaire apparaît chez l'embryon de 3 millimètres (troisième semaine) par une évagination unique, médiane et ventrale de l'intestin primitif au niveau du 4ème somite.

- Ce diverticule endodermique, appelé gouttière pulmonaire, donnera :

par son extrémité céphalique, le larynx et la trachée,
par son extrémité caudale, les bronches et les poumons.

- L'extrémité caudale de l'évagination donne 2 bourgeons latéraux, droit et gauche symétriques, qui sont les 2 bronches souches primaires (stade 4 millimètres 27ème jour).

- Puis ces 2 bronches primaires deviennent asymétriques (stade 5 à 6 millimètres, 28ème-30ème jour); la droite, de gros calibre, est presque verticale, tandis que la gauche, plus petite, est presque horizontale : les 2 bronches souches sont formées.

- Vers le 30ème-34ème jour apparaît un bourgeonnement sur chaque bronche souche : c'est le stade lobaire avec 3 bourgeons à droite et 2 bourgeons à gauche qui formeront les bronches lobaires.

- Ces bourgeons croissent et se ramifient ensuite très rapidement.

- Du 34ème au 36ème jour (11 à 13 millimètres) s'individualisent les bronches segmentaires puis les bronches sous-segmentaires (36ème-38ème jour, 14 à 16 millimètres).

- Vers le 40ème-42ème jour, 17 générations de bronches sont présentes et les 7 dernières générations n'apparaîtront qu'après la naissance et les premières respirations.

2°) Développement du tissu respiratoire

DUBREUIL, en 1936, distinguait 3 étapes :

a) Stade glandulaire primitif.

Jusqu'au 5ème mois le poumon se développe comme une glande; il est réduit à un amas de mésenchyme indifférencié, très peu vascularisé mais parsemé de tubes endoblastiques ramifiés qui se développent rapidement.

b) Stade canaliculaire.

Du 5ème au 7ème mois les tubes bronchiques se différencient en bronchioles et canaux alvéolaires et se développent dans le mésenchyme de nombreux capillaires sanguins.

c) Stade préalvéolaire

Du 7ème mois à la naissance les cavités respiratoires sont représentées par les canaux alvéolaires, les bronchioles et les petites bronches épithélialisées.

Ce n'est qu'après les premiers mouvements respiratoires (POLICARD) que se forment les alvéoles proprement dites et les fibres élastiques qui les accompagnent.

3°) Développement de la lobulation pulmonaire

C'est au stade lobaire, c'est-à-dire vers le 30ème-34ème jour qu'apparaît l'ébauche scissurale.

Au stade segmentaire (34ème-36ème jour) et sous-segmentaire (36ème-38ème jour) les scissures se constituent et fragmentent le mésenchyme pulmonaire en lobes, segments et sous-segments.

II - DEVELOPPEMENT DES VAISSEAUX PULMONAIRES.

1°) Développement des artères pulmonaires

HUTTINGTON décrit 3 stades successifs.

a) Stade de vascularisation systémique

Au stade 3 à 4 millimètres l'ébauche pulmonaire est vascularisée par un plexus artériel venant de l'aorte dorsale par les artères segmentaires.

Ce plexus, appelé plexus splanchnique, entoure l'intestin primitif antérieur où se développe la gouttière pulmonaire.

b) Stade de vascularisation mixte

Au stade de 5 à 6 millimètres naît du 6ème arc branchial un bourgeon qui s'accroît à l'ébauche pulmonaire et s'accroît avec elle pour aller s'anastomoser avec le plexus pulmonaire primitif formé à partir du plexus splanchnique.

c) Stade de vascularisation pulmonaire autonome.

Au stade 7 millimètres les anastomoses avec l'aorte dorsale s'atrophient; seules persistent quelques artères segmentaires antérieures qui donneront les artères bronchiques.

2°) Développement des veines pulmonaires

- Au plexus artériel splanchnique répond un plexus veineux splanchnique d'où naît le plexus veineux pulmonaire primitif.

- Ces plexi sont largement anastomosés avec les veines cardinales antérieure et postérieure et aussi avec les veines ombilicales et vitellines.

- A un stade précoce (3 millimètres) alors que l'oreillette primitive et le sinus veineux ne sont pas encore séparés, apparaît dans le mésocarde dorsal du tube cardiaque une évagination médiane, ébauche de la veine pulmonaire primitive; cette évagination appartient-elle à l'oreillette primitive ou au sinus veineux ?

AUER, sur des coupes de 10 microns en 10 microns sur des embryons humains de 3 à 7 millimètres, a montré que cette évagination venait de la partie craniale de la région sino-atriale qui va devenir l'oreillette primitive.

- Cette ébauche craniale va capter le sang veineux de l'ébauche pulmonaire en se divisant en ses branches terminales.

- Au moment de la séparation entre oreillette droite et oreillette gauche la veine pulmonaire primitive va avoir un abouchement unique dans l'oreillette gauche.

C'est la distension de cette dernière qui va capter dans sa paroi la première bifurcation de la veine pulmonaire puis la bifurcation de ses deux branches : ainsi 4 veines pulmonaires vont s'aboucher dans l'oreillette gauche au stade 7 millimètres.

- Parallèlement les anastomoses du plexus veineux splanchnique régresse et, au stade 7 millimètres, tout le sang veineux pulmonaire se jette dans l'oreillette gauche.

III - ORIGINE DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE.

Pour tous les auteurs l'origine de la veine cave inférieure est double.

- Le segment caudal provient des veines sub et supra-cardinales du système veineux cardinal postérieur.

- Le segment terminal rétro et sus-hépatique dans lequel se font les retours veineux pulmonaires anormaux a une origine discutée,

- : pour certains (BROWN, HARRIS et LEWIS) il provient d'une évagination caudale de la région sino-atriale développée en même temps que l'évagination craniale, origine de la veine pulmonaire primitive

- : pour AUER cette évagination caudale s'atrophie et c'est la veine vitelline droite qui donne le segment terminal de la veine cave inférieure.

IV - CONCLUSION

1°) Mécanisme

Les retours veineux pulmonaires anormaux partiels vers la veine cave inférieure semblent pouvoir être dus à deux mécanismes différents.

- a) Persistance de l'évagination caudale de la région sino-atriale (AUER)

- b) Non régression des anastomoses du plexus splanchnique avec :

- le système veineux cardinal antérieur pour les retours anormaux vers la veine cave supérieure, le tronc veineux innominé, les veines sous-clavières ou la veine grande azygos;

- le canal de CUVIER (réunion des veines cardinales antérieure et postérieure à leur terminaison) pour les retours veineux anormaux dans l'oreillette droite.

- le système veineux cardinal postérieur et surtout la veine vitelline droite pour les retours veineux anormaux dans la veine cave inférieure.

L'existence des abouchements anormaux des veines pulmonaires ailleurs que dans la veine cave inférieure semblerait en faveur de la deuxième hypothèse; cependant il n'est pas impossible qu'il y ait des retours veineux anormaux dans la veine cave inférieure par l'un et l'autre des deux mécanismes cités, à moins que ça ne le soit par un ou plusieurs autres mécanismes inconnus.

2°) Date de début

Le début de la malformation remonterait entre les stades 4 et 6 millimètres, c'est-à-dire entre les 26ème et 30ème jours de la vie embryonnaire.

Cette constatation est appuyée par la présence de malformations associées.

a) Anomalies de la segmentation bronchique
qui correspondent à des troubles survenant entre le stade lobaire et le stade segmentaire, c'est-à-dire vers le stade 5 ou 6 millimètres (28ème-30ème jour)

b) Anomalies scissurales

Et nous avons vu que les scissures apparaissent vers le stade 5 et étaient constituées entièrement au stade 7 millimètres;

c) Vascularisation d'un territoire pulmonaire par une ou plusieurs artères systémiques

Par non régression d'une ou plusieurs artères segmentaires qui se fait normalement au stade 5 ou 6 millimètres.

d) Communication inter-auriculaire de type ostium secundum qui se constitue par un trouble de l'embryogénèse vers le stade 5 millimètres.

De toute évidence il se produit avant le stade 5 un trouble de l'embryogénèse conduisant à une ou plusieurs des malformations citées.

3°) Étiologie

- S'agit-il d'une anomalie congénitale héréditaire comme l'avait évoqué MILL en publiant 2 cas de retours veineux pulmonaires anormaux partiels vers la veine cave inférieure chez un homme et sa fille.

- Cependant il semble s'agir d'une coïncidence
: les deux sujets étant de sexe différent
: trois générations de cette famille ayant été seulement explorées partiellement
: aucune autre publication de forme familiale n'ayant été faite.

- Néanmoins les études généalogiques n'ont été que rarement et partiellement faites et l'origine héréditaire de ces malformations, si elle ne peut être formellement écartée, n'est pas encore prouvée.

- Le fait que les retours veineux anormaux partiels de la veine cave inférieure s'accompagne plus rarement de communication inter auriculaire et plus fréquemment d'anomalies bronchiques et artérielles que les autres retours veineux pulmonaires anormaux, évoquent cependant une anomalie chromosomique portant sur une séquence de gènes voisins. Malheureusement, les études chromosomiques n'ont été faites qu'à propos des malformations cardiaques dans lesquelles on a pu trouver, dans 10% des cas, un nombre nettement élevé de cellules contenant des fragments chromosomiques surnuméraires (VERNANT et CORONEL).

- De même, aucune origine tératologique n'a été retrouvée.

- L'étiologie du retour veineux pulmonaire anormal partiel reste donc inconnue de sorte qu'aucune prévention ne peut être proposée.

REVUE DES OBSERVATIONS

=====

Nous passerons en revue 17 observations d'image "en cimeterre" dans l'ordre suivant :

- Les observations I à IX montrent des images de retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure confirmés par angiographie ou intervention chirurgicale.

Les observations numéros I à VIII proviennent du Service de Monsieur le Professeur BROCARD (Hôpital Tenon - PARIS) et l'observation numéro IX du Service de Monsieur le Docteur SCHIA (Hôpital Franco-musulman - BOBIGNY).

- Les observations X à XV (provenant du Service de Monsieur le Professeur BROCARD) n'ont pu voir le diagnostic confirmé, mais l'image en cimeterre est évocatrice de retour veineux anormal d'autant que dans les trois premiers cas s'associent des malformations bronchiques.

- Les observations XVI et XVII (provenant du Service de Monsieur le Professeur BROCARD) montrent 2 cas d'image paracardiaque droite évoquant un cimeterre et que l'exploration angiocardigraphique a montré ne pas être un retour veineux pulmonaire anormal.

OBSERVATION I -

Monsieur ST..., né en 1929, est trouvé porteur, en 1969, d'une image anormale de la base pulmonaire droite, à l'occasion d'un examen radiologique systématique.

- Cet homme est parfaitement bien portant, ne présente aucun antécédent pneumo-cardiologique et son examen clinique est normal.

- L'image radiologique, confirmée par des toмоgraphies de face, prend naissance dans le lobe supérieur et descend vers l'angle cardio-phrénique en décrivant une opacité en bande arciforme.

- L'angiographie montre :
 - au temps artériel, une diminution de la circulation artérielle du poumon droit
 - au temps veineux, une grosse veine pulmonaire drainant presque tout le poumon droit et se jetant à l'abouchement de la veine cave inférieure dans l'oreillette droite.
- Une bronchographie met en évidence un poumon droit bilobé.
- Les explorations fonctionnelles respiratoires sont peu perturbées : la capacité vitale est à 3.950 millilitres pour 4.900 millilitres théoriques, le V.E.M.S. est à 3.100 millilitres.

OBSERVATION II

SC... Antoine a 16 ans lorsqu'à l'occasion d'un virage de cuti en 1967, une radiographie pulmonaire lui découvre une image en bande, bifide à sa partie supérieure, se dirigeant vers l'angle cardio-phrénique droit.

- Les tomographies retrouvent la même image et l'angiographie montre :
 - un temps artériel normal.
 - au temps veineux une veine pulmonaire droite anormale se jetant à l'union de la veine cave inférieure et de l'oreillette droite.
 - au temps aortique, un chevelu artériel systémique dans l'angle cardiophrénique droit; mais on ne peut affirmer qu'il irrigue une partie du parenchyme pulmonaire.
- La bronchographie montre les malformations bronchiques d'un poumon "en miroir" typique.

OBSERVATION III

PC... Roger a 46 ans lorsqu'en 1966, au cours d'un dépistage systématique, une radiographie montre une image "en cimenterie" typique du poumon droit.

- L'examen clinique nota un souffle systolique mésocardiaque isolé, souffle pour lequel Rr. PC. aurait été exploré 10 ans auparavant. La tolérance fonctionnelle est parfaite.

- L'angiographie est normale au temps artériel et montre au temps veineux une veine pulmonaire à abouchement droit sans que l'on puisse affirmer que cet abouchement se fasse dans la partie toute inférieure de l'oreillette droite ou dans la partie terminale de la veine cave inférieure.

- Le cathétérisme cardiaque droit confirme le shunt gauche-droit mais ne peut éliminer ni affirmer la présence d'une communication inter auriculaire.

Les pressions (mm de mercure) sont les suivantes :

Oreillette droite	4 mm
Ventricule droit	15 mm
Artère pulmonaire	19 mm

L'oxymétrie donne les chiffres suivants (PO₂ en mm de mercure)

Oreillette droite	78,8
Ventricule droit	82
Artère pulmonaire	83
Veine cave supérieure	74,7

- Il n'a pas été fait de bronchographie ni d'exploration fonctionnelle respiratoire.

OBSERVATION IV

MA... Kate, 21 ans, est trouvée porteuse, en 1967, au cours d'un examen systématique, d'une image radiologique anormale associant une dextro-position du cœur et une image en cimeterre dans le champ pulmonaire droit.

- La symptomatologie fonctionnelle est nulle, l'examen clinique normal.

- Des tomographies de profil montrent que l'image veineuse anormale chemine dans la scissure.

- L'angiographie met en évidence une veine pulmonaire droite en cimeterre s'abouchant à l'union de la veine cave inférieure et de l'oreillette droite; deux autres veines pulmonaires droites drainant le lobe inférieur se jettent normalement dans l'oreillette gauche.

- La bronchographie montre un poumon "en miroir" typique.

OBSERVATION V -

LM... Gilberto, 46 ans, passe en 1966 une radiographie pulmonaire au cours d'un examen systématique.

- Ce cliché montre un déplacement du cœur vers la droite et une image en bande arciforme le long du bord droit du cœur.

- L'angiographie montre qu'elle correspond à une veine pulmonaire anormale se jetant dans la veine cave inférieure.

Il existe une autre grosse veine pulmonaire à trajet tortueux se dirigeant vers l'oreillette gauche et correspond à une varice pulmonaire.

- La bronchographie est peu lisible du fait de sa qualité; il semble cependant que l'arbre bronchique n'ait pas une segmentation normale.

OBSERVATION VI -

LM... Georges, 53 ans, est trouvé porteur en 1962 d'une opacité lobaire moyenne droite qu'une bronchoscopie rattache à un carcinome épidermoïde de la bronche lobaire moyenne.

- Au cours de l'intervention chirurgicale (Professeur Agrégé J.P.BINET) on trouve une veine lobaire inférieure droite traversant le diaphragme pour se jeter dans la veine cave inférieure.

- Une étude rétrospective des clichés pulmonaires montre qu'une image en cimenterre était en partie masquée par l'atélectasie lobaire moyenne.

- La bronchoscopie et une bronchographie avaient noté, outre la sténose lobaire moyenne droite une bronche trachéale correspondant au segment apical du lobe supérieur droit.

OBSERVATION VII

CH... Saïd a 46 ans lorsqu'en 1967 une radiographie systématique lui découvre une image en cimenterre du champ pulmonaire droit.

- En 1966, Monsieur CH... avait fait une pneumopathie de la base droite et en 1967 l'examen clinique était normal et il n'y avait pas de retentissement fonctionnel.

- Une angiographie par voie veineuse, puis une cinéangiographie par cathétérisme de l'artère pulmonaire montrent qu'il s'agit d'une volumineuse veine pulmonaire drainant le sang veineux de tout le poumon droit vers la veine cave inférieure.

Une courbe de dilution objective le shunt gauche-droit et permet de le chiffrer à 52% du débit systémique.

- La bronchographie montre une bronche lobaire moyenne surnuméraire partant de la bronche intermédiaire droite.

OBSERVATION VIII

LE... Michel, 31 ans, est trouvé porteur, en 1964, d'anomalies radiologiques pulmonaires.

- Le poumon droit est petit, d'aspect tacheté, et le cœur est déplacé vers la droite.

- Sur les tomographies de face on note un chevelu vasculaire de la base et de gros vaisseaux verticaux montant de la coupole diaphragmatique.

- Deux vaisseaux différents montent de la coupole diaphragmatique vers le hile sur les tomographies de profil.

- Des angiographies par voie veineuse, par voie artérielle pulmonaire et par voie aortique (du tronc coeliaque) montrent que la vascularisation de tout le poumon droit est d'origine systémique se faisant par une grosse artère "en hippocampe" partant du tronc coeliaque et aussi par des branches plus petites nées de l'artère mammaire interne par l'intermédiaire des artères intercostales.

Le retour du sang veineux se fait :

en partie par l'artère pulmonaire injectée à contre courant

et par une veine pulmonaire anormale en cinégraphie se jetant dans la veine cave inférieure.

- La bronchographie montrait une image de poumon "en miroir" typique.

OBSERVATION IX

AI... Mokrane est trouvé porteur, en 1970, sur une radiographie systématique, d'une opacité arciforme dans le champ pulmonaire droit réalisant une image typique de cimeterre.

- Des tomographies de face et de profil confirment l'image en cimeterre qui chemine dans la grande scissure.

- Une cinéangiocardioraphie confirme le diagnostic évoqué de retour veineux pulmonaire anormal en montrant une grosse veine pulmonaire droite s'abouchant à la jonction oreillette droite-veine cave inférieure.

- Le cathétérisme cardiaque droit confirme le shunt gauche-droit et permet de l'évaluer aux environs de 50% du débit systémique.

- Une bronchographie montre des anomalies de la segmentation bronchique difficilement descriptibles.

- Une scintigraphie pulmonaire au ¹³¹I est normale.

- Les explorations fonctionnelles respiratoires sont normales elles aussi.

OBSERVATION X

FF... Suzanne, 25 ans, présente en 1965, sur une radiographie pulmonaire systématique, une opacité arciforme dans le champ gauche traversant optiquement le diaphragme.

- Les tomographies de face confirment cette image en cimeterre gauche mais malheureusement il n'a pas été possible de pousser plus loin les examens et il n'est pas absolument certain que cette image en cimeterre soit due à un retour veineux pulmonaire anormal gauche vers la veine cave inférieure.

OBSERVATION XI

GD... Marcelle a 43 ans en 1967, lorsque sont découvertes, à l'occasion d'un examen systématique, des images radiologiques pulmonaires anormales associant

une dextroposition du cœur
un hile droit pratiquement inexistant
et une image en bande arciforme, bifide
dans sa partie supérieure, se dirigeant vers l'angle cardiophrénique droit.

- Bien que Madame GU..., qui ne présente aucun symptôme fonctionnel, ait refusé des investigations plus poussées, l'association d'anomalies bronchiques probables (réduction de volume du poumon droit) et d'une image en cimeterre typique peut pratiquement faire porter le diagnostic de retour veineux anormal vers la veine cave inférieure.

OBSERVATION XII

GA... René, 45 ans, présente en 1966, lors d'un examen systématique, une radiographie pulmonaire anormale avec une image en cimeterre typique à distance du bord droit du cœur.

- Les tomographies de face retrouvent cette opacité qui traverse optiquement le diaphragme.

- L'angiographie et la bronchographie n'ont pu être pratiquées, cependant l'image sur les clichés standards est très évocatrice d'un retour veineux anormal pulmonaire vers la veine cave inférieure.

OBSERVATION XIII

TR... Henri, 48 ans, est trouvé porteur, en 1965, sur une radiographie d'examen systématique, d'une opacité en bande arciforme longeant le bord droit du cœur.

- Les tomographies de face et de profil montrent que ce "cimeterre" chemine dans la grande scissure et semble traverser le diaphragme.

- Les explorations n'ont pu être poussées plus avant, le sujet "sportif" ne présentant aucune symptomatologie fonctionnelle et ayant demandé sa sortie.

OBSERVATION XIV

GU... Denise, 34 ans, présente en 1965 une image pulmonaire anormale lors d'un dépistage systématique.

- Il s'agit d'une image en cimeterre dans la moitié inférieure du poumon droit.

- Les tomographies de profil montrent que cette opacité chemine dans une scissure unique et semble traverser le diaphragme.

- Les investigations n'ont pu être poussées, mais l'association d'une image en cimeterre typique et d'un poumon bilobaire év que fortement un retour veineux pulmonaire anormal droit vers la veine cave inférieure.

OBSERVATION XV

AL... Aurélia, 31 ans, présente en 1965, sur une radiophotographie pulmonaire systématique, une image anormale bifide dans le lobe supérieur droit et descendant dans la région sous-hilaire en faisant une crosse.

- Des tomographies de profil montrent que cette image vasculaire traverse le hile d'avant en arrière en coupant les vaisseaux pulmonaires normaux.

Il semble cependant que cette veine pulmonaire se jette dans l'oreillette gauche ou, peut-être, dans l'oreillette droite.

- Il s'agit donc d'une image en cimeterre traduisant une anomalie du trajet d'une veine pulmonaire mais probablement sans anomalie d'abouchement.

OBSERVATION XVI

Mr. M..., 51 ans, au cours d'un dépistage systématique, est trouvé porteur d'une anomalie radiologique de la base droite consistant en une bande opaque descendant le long du bord droit du cœur.

- Des tomographies de face et de profil confirment cette opacité et montrent l'absence de scissure pulmonaire (poumon unilobaire).

- La bronchographie montre des anomalies non systématisées dans la distribution bronchique.

- L'angiographie met en évidence des anomalies importantes de la distribution des veines pulmonaires dont une a l'aspect d'une varice pulmonaire et l'autre d'un "cimeterre" : ces deux veines s'abouchent normalement dans l'oreillette gauche.

- Il s'agit donc, non pas d'un retour veineux pulmonaire anormal, mais d'une varice pulmonaire associée à une anomalie de trajet.

OBSERVATION XVII

Mr. B... a 42 ans quand, en 1968, une radiographie systématique montre des anomalies :

dextroposition du cœur
opacité curviligne longeant le bord droit du cœur.

- La bronchographie met en évidence un poumon droit bilobaire, typique d'un poumon en miroir.

- L'angiographie par voie veineuse objective 2 veines pulmonaires anormales dans leur trajet mais semblant se jeter dans l'oreillette gauche; au temps aortique 2 artères d'origine sous-diaphragmatique se terminent "en flaque" à la base du poumon droit.

- Une artériographie sélective du tronc coeliaque montre de fines artères se jetant dans une autre artère venue de l'artère mésentérique supérieure qui se divise en 2 branches aboutissant à la flaque vasculaire correspondant à celle vue à l'angiographie.

- Une artériographie mésentérique supérieure sélective objective un rameau de l'artère mésentérique supérieure qui se jette dans une artère anormale venant de l'aorte et aboutissant à la même tache vasculaire; de cette flaque repartent 2 veines pulmonaires qui sont anormales dans leur trajet mais non dans leur aboutissement.

- Un cathétérisme cardiaque droit, normal, élimine un shunt gauche-droit et une circulation pulmonaire systémique à contre courant.

- Une cinéangiocardigraphie montre que la malformation vasculaire de la base du poumon droit est de nature angiomateuse.

- Cette image en cinéterre, atypique, bien qu'elle soit associée à des malformations bronchiques, n'était donc pas un retour veineux pulmonaire anormal mais un angiome.

REVUE DE LA LITTÉRATURE

=====

Il existe actuellement plus d'une centaine de cas de retours veineux pulmonaires anormaux partiels dans la veine cave inférieure publiés dans la littérature de langue française et de langue anglaise.

Nous avons pris parmi ceux-ci 47 cas choisis selon les critères suivants :

- Cas présentant une image en cineterre avec angiographie et étude de la segmentation bronchique.

- Cas ne présentant pas d'image en cineterre mais dans lesquels le retour veineux anormal est affirmé par une angiographie ou une intervention chirurgicale et accompagnés d'anomalies broncho-pulmonaires.

- Cas dans lesquels l'étude bronchologique n'a pas été pratiquée mais où la radiographie pulmonaire montre une image en cineterre typique et des anomalies de segmentation bronchique très probables.

Nous passerons donc en revue ces 47 cas en indiquant brièvement, pour chacun, les principaux examens pratiqués et les anomalies rencontrées.

CAS NUMERO 1 - ARDVIDSSON 1954 -

- Il s'agit d'un homme de 37 ans vu à l'occasion de crises de tachycardie et de dyspnée d'effort.

- La radiographie montre une dextroposition cardiaque et une image en cineterre typique le long du bord droit du cœur.

- L'angiographie montre l'existence d'une veine pulmonaire anormale drainant la presque totalité du poumon droit et se jetant dans la veine cave inférieure; le temps artériel était normal.

- Une bronchspirométrie séparée met en évidence une réduction de la capacité vitale du poumon droit de plus de 50% et montre un déficit de la consommation en oxygène du poumon droit.

- Il n'y a pas eu de bronchographie pratiquée mais la réduction du champ pulmonaire droit et de sa fonction respiratoire permet pratiquement d'affirmer l'existence d'anomalies broncho-pulmonaires.

CAS NULERO 2 - CORONE 1968 -

Chez une femme de 22 ans présentant depuis peu une asthénie et une dyspnée d'effort on découvre un souffle systolique dans le troisième espace intercostal gauche et un dédoublement du deuxième bruit au foyer pulmonaire.

L'électrocardiogramme montre un bloc de branche droit incomplet.

- Sur les radiographies pulmonaires de face on peut voir une dextro-cardiomégalie et une image en cineterre typique.

- L'angiographie sélective de l'artère pulmonaire droite montre :

l'existence d'un retour veineux pulmonaire anormal de tout le poumon droit vers la jonction oreillette droite-veine cave inférieure.

l'oreillette droite et le ventricule droit sont dilatés et déplacés vers la droite.

- Le cathétérisme cardiaque droit donne des pressions normales et une oxymétrie de shunt gauche-droit.

- Il n'y a pas eu d'étude bronchologique.

CAS NULERO 3 - D'CRUZ 1964 -

Il s'agit d'un garçon de 6 ans vu pour pneumopathies gauches à répétition.

- Les radiographies standards et les tomographies montrent une image en cineterre typique dans le champ pulmonaire gauche et un coeur dévié à gauche.

- L'angiocardographie confirme l'existence d'un retour veineux de tout le poumon gauche dans la veine cave inférieure.

- La bronchographie met en évidence une hypoplasie d'un poumon gauche unilobaire.

- C'est la seule observation certaine de retour veineux pulmonaire anormal du poumon gauche dans la veine cave inférieure, bien que l'observation III en soit très probablement un deuxième exemple.

CAS NUMEROS 4 et 5 - DOTTIER 1949 -

Ces 2 cas sont les premiers découverts du vivant des patients.

- Une image en cimeterre est décrite dans les deux cas et le diagnostic a été affirmé par l'angiocardio-graphie et le cathétérisme cardiaque droit.

- Il n'avait pas été fait d'étude de la segmentation broncho-pulmonaire.

CAS NUMERO 6 - DUBOST 1969 -

Chez un homme est découvert un souffle systolique et la radiographie pulmonaire montre une image en cimeterre dans le champ pulmonaire droit.

- L'angiocardio-graphie et le cathétérisme droit confirment le retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave inférieure et l'absence de communication inter auriculaire.

- A l'intervention on note :

une veine pulmonaire droite anormale drainant le lobe inférieur et se jetant dans la veine cave inférieure,

un lobe inférieur droit irrigué par 5 petites artères systémiques d'origine sous-diaphragmatique;
L'absence de lobe moyen.

Une lobectomie inférieure droite est pratiquée.

CAS NUMERO 7 - DUBOST 1969 -

Il s'agit d'un homme présentant une dyspnée d'effort et un souffle systolique de pointe.

- La radiographie thoracique montre un gros infundibulum et un gros ventricule droit mais pas d'image en cimeterre.

- L'intervention met en évidence :

une communication inter auriculaire,
type ostium secundum,

un poumon droit unilobaire

un retour veineux anormal droit vers la veine cave inférieure.

Une tunnellisation à travers la communication inter auriculaire de la veine pulmonaire anormale avec abouchement dans l'oreillette gauche est pratiquée avec succès.

CAS NULERO 8 - DUBOST 1969 -

Chez une jeune femme présentant depuis peu une dyspnée d'effort et des douleurs précordiales on trouve un souffle systolique dans le 3ème espace intercostal gauche et un dédoublement du 2ème bruit.

- La radiographie pulmonaire montre une grosse oreillette droite et une volumineuse artère pulmonaire droite mais pas d'image en cimeterre.

- Le cathétérisme fait porter le diagnostic de communication inter auriculaire.

- A l'intervention on note :

une communication inter auriculaire large

un petit poumon droit

un retour veineux anormal de tout le poumon droit vers la veine cave inférieure.

La cure chirurgicale est identique au cas précédent.

CAS NULERO 9 - DUBOST 1969 -

Il s'agit d'un jeune homme qui présente une dyspnée d'effort et des douleurs angineuses récentes.

- Le cliché pulmonaire de face montre une image en cimeterre typique et une dextrocardie.

- L'angiographie et le cathétérisme confirment qu'il s'agit d'un retour veineux pulmonaire anormal droit vers la veine cave inférieure sans communication inter auriculaire.

- Il n'y a pas eu d'étude bronchographique ni d'intervention chirurgicale, cependant la dextrocardie, alors qu'il n'existe pas de malformation cardiaque, prouve la présence d'une anomalie broncho-pulmonaire.

CAS NULERO 10 - LAMJALBERT 1966

Un garçon de 9 ans est opéré avec le diagnostic de communication inter auriculaire.

- Un retour veineux pulmonaire de tout le poumon droit vers la veine cave inférieure et une communication inter auriculaire sont trouvés à l'intervention.

- Les radiographies thoraciques ne montraient qu'une cardiomégalie avec une hypertrophie importante de l'oreillette droite mais pas d'image en cimeterre.

- Il n'y a pas eu d'étude bronchographique.

CAS NUMERO 11 - LAFALBERT 1966 -

La radiographie pulmonaire d'un homme de 30 ans qui présente une dyspnée d'effort montre une opacité basale droite comblant le cul de sac cardiophrénique.

- Le cathétérisme et l'angiographie montrent :
l'absence de communication inter auriculaire,

un premier temps artériel normal

un retour veineux anormal du poulmon droit dans la veine cave inférieure

un temps aortique montrant l'existence d'une grosse et de trois petites artères systémiques venant, de l'aorte, irriguer la partie inférieure du poulmon droit.

- La bronchographie montre un poulmon droit petit et unilobé.

- Les explorations fonctionnelles montrent une baisse discrète de la capacité vitale sans trouble de la consommation d'oxygène au repos.

CAS NUMERO 12 - FAIVRE 1970 -

L'auteur décrit un syndrome du cimenterre droit associant une image en cimenterre typique, des anomalies de la segmentation des bronches droites et la présence d'artères systémiques aberrantes.

CAS NUMERO 13 - FINDLER 1951 -

Une image en cimenterre du champ pulmonaire droit est découverte sur une radiographie standard.

- L'artériographie montre qu'il s'agit d'une veine pulmonaire anormale drainant le sang veineux de tout le poulmon droit dans la veine cave inférieure.

- Une bronchoscopie montre des anomalies de distribution des bronches droites dont le type n'est pas précisé.

CAS NULLECS 14 - 15 et 16 - GRISHMAN 1949 -

Dans ces 3 cas l'image en cineterre typique est retrouvée et le retour veineux anormal est confirmé par l'angiocardigraphie.

Il n'a pas été fait d'étude bronchographique.

CAS NULLECS 17 - 18 et 19 - HALASZ 1956 -

Les 3 cas présentaient une image en cineterre typique du poumon droit, une dextrocardie et la présence d'artères systémiques irriguant un ou plusieurs segments pulmonaires du lobe inférieur.

- Dans un cas s'associent, en outre, un colobome de la face (gauche) et un lobe azygos avec infection bronchique à répétition, dyspnée et cyanose ayant entraîné la mort dans les premiers jours de la vie.

- Dans les 2 autres cas existaient un poumon à miroir et un diverticule bronchique (dans un seul de ces cas).

CAS NULLECS 20 à 26 - KANONY 1965 -

Sur ces 7 cas (4 hommes et 3 femmes) confirmés par angiographie et cathétérisme ou par une intervention chirurgicale, on peut noter :

5 images en cineterre avec, dans 3 cas, une dextrocardie.

3 cas associant un gros coeur et une communication inter auriculaire.

Dans un cas étaient associées une image en cineterre, une dextrocardie et des artères systémiques irriguant une partie du poumon droit (aortographie) mais la bronchographie était normale.

Ce dernier cas est le seul où la bronchographie a été pratiquée mais on peut penser que les 2 autres cas avec dextrocardie comportaient des anomalies bronchiques.

CAS NULERO 27 - KILLY 1967 -

Un jeune homme de 9 ans présente une déviation du coeur, de la trachée et de l'oesophage vers la droite mais pas d'image en cineterre.

- Une bronchographie montre un arbre bronchique anormal (sans précision).

- L'angiocardiographie met en évidence :

Une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite.

Un retour veineux pulmonaire anormal droit vers la veine cave inférieure.

Une artère systémique venant de l'artère coeliaque vascularisant une partie du lobe inférieur droit.

- La spiropgraphie était pratiquement normale.

CAS NULERO 28 - KILLY 1967 -

Il s'agit d'une jeune fille de 16 ans présentant, sur la radiographie pulmonaire, une dextrocardie associée à une image en cineterre le long du bord droit du coeur.

La cinéangiocardiographie confirme le retour veineux pulmonaire anormal droit dans la veine cave inférieure.

CAS NULERO 29 - KILLY 1967 -

A l'occasion d'une pneumopathie aiguë chez une petite fille de 3 ans, une radiographie pulmonaire montre une déviation à droite du coeur et de la trachée associée à une image en cineterre.

- L'angiocardiographie montre, outre le retour veineux anormal, une artère anormale d'origine aortique irriguant une petite partie du lobe inférieur.

- La bronchographie met en évidence une anomalie du trajet de la bronche lobaire moyenne.

CAS NULERO 30 - KNITTEL 1962 -

L'auteur décrit l'association d'une image en cineterre droit, d'un poumon en miroir et, à l'angiocardiographie, outre le retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave inférieure, la présence d'une artère systémique d'origine aortique accompagnant la veine pulmonaire anormale.

CAS NUMERO 31 - MC KUSICK 1955 -

Une radiographie systématique découvre chez une jeune femme une image pulmonaire droite en cimenterre.

- Une angiocardigraphie montre l'abouchement d'une veine pulmonaire droite dans la veine cave inférieure.

Il n'y a pas eu d'étude bronchographique.

CAS NUMEROS 32 - 33 et 34 - MILL 1956 -

- Deux cas sont décrits dans la même famille (père et fille) et l'auteur publie l'arbre généalogique déjà décrit au chapitre de l'embryologie.

- Un troisième cas est rapporté.

- Ces 3 cas associent :

Une image en cimenterre typique

Des anomalies de la segmentation bronchique (2 poumons bilobaires et un poumon unilobaire)

Dans un cas, une artère systémique d'origine aortique allant dans le lobe inférieur droit.

- Les angiographies confirment qu'il s'agit bien de retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure.

- C'est à l'occasion de ces observations que MILL a créé les termes "d'image en cimenterre" et de "syndrome du cimenterre".

CAS NUMERO 35 - PAPAGNY 1962 -

Chez un garçon de 2 ans suspecté de cardiopathie congénitale (souffle systolique mésocardiaque et axe électrique dévié à droite) la radiographie pulmonaire montre une dextrocardie et un poumon droit petit et mal ventilé.

- Les tomographies mettent en évidence une image en cimenterre qui était masquée par le coeur sur le cliché de face.

- L'angiocardigraphie met en évidence :

Une artère pulmonaire droite hypoplasique
Un gros coeur droit

Une veine pulmonaire dont la terminaison ectasique se fait à la jonction de l'oreillette droite et de la veine cave inférieure.

Une réopacification de l'oreillette droite.

CAS NUMERO 31 - MC KUSICK 1955 -

Une radiographie systématique découvre chez une jeune femme une image pulmonaire droite en cimenterre

- Une angiocardioraphie montre l'abouchement d'une veine pulmonaire droite dans la veine cave inférieure.

Il n'y a pas eu d'étude bronchographique.

CAS NUMEROS 32 - 33 et 34 - NEILL 1956 -

- Deux cas sont décrits dans la même famille (père et fille) et l'auteur publie l'arbre généalogique déjà décrit au chapitre de l'embryologie.

- Un troisième cas est rapporté.

- Ces 3 cas associent :

- Une image en cimenterre typique
 - Des anomalies de la segmentation bronchique (2 poumons bilobaires et un poumon unilobaire)
 - Dans un cas, une artère systémique d'origine aortique allant dans le lobe inférieur droit.

- Les angiographies confirment qu'il s'agit bien de retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure.

- C'est à l'occasion de ces observations que NEILL a créé les termes "d'image en cimenterre" et de "syndrome du cimenterre".

CAS NUMERO 35 - PAPAGNY 1962 -

Chez un garçon de 2 ans suspecté de cardiopathie congénitale (souffle systolique mésocardiaque et axe électrique dévié à droite) la radiographie pulmonaire montre une dextrocardie et un poumon droit petit et mal ventilé.

- Les tomographies mettent en évidence une image en cimenterre qui était masquée par le coeur sur le cliché de face.

- L'angiocardioraphie met en évidence :

- Une artère pulmonaire droite hypoplasique
 - Un gros coeur droit
 - Une veine pulmonaire dont la terminaison ectasique se fait à la jonction de l'oreillette droite et de la veine cave inférieure.
 - Une réopacification de l'oreillette droite.

- Le cathétérisme cardiaque droit a montré un passage de la sonde dans la veine cave inférieure et a confirmé la présence d'une communication inter auriculaire.

- Il n'y a pas eu de bronchographie mais l'aspect radiologique du poumon droit montre bien que celui-ci n'est pas normal.

CAS NUMERO 36 - PAPANY 1962 -

Un garçon de 6 ans présente des bronchites à répétition.

-- Les radiographies et tomographies pulmonaires montrent une image en cimeterre typique.

- L'angiographie confirme l'existence d'un retour veineux pulmonaire anormal vers la jonction veine cave inférieure-oreillette droite et montre qu'une branche aberrante de l'artère coeliaque traverse le diaphragme et chemine avec la veine pulmonaire anormale.

- Le cathétérisme confirme le shunt gauche-droit sans communication inter auriculaire.

CAS NUMEROS 37 et 38 - PIERNOD 1967 -

Chez 2 hommes jeunes l'auteur découvre, au cours d'examens radiographiques systématiques, une image en cimeterre.

Le diagnostic est confirmé par l'angiocardio-graphie, et la bronchographie montre dans les 2 cas une segmentation bronchique droite anormale.

CAS NUMEROS 39 - 40 et 41 - POURCHAIRE 1963 -

L'auteur décrit 2 cas associant une image en cimeterre, une dextrocardie et une rétractation du champ pulmonaire droit, et un 3ème cas sans dextrocardie.

- Les 3 observations ont vu le diagnostic de retour veineux anormal confirmé deux fois par l'angiocardio-graphie, 1 fois par l'intervention chirurgicale.

- L'étude de la segmentation broncho-pulmonaire n'a pas été faite mais l'aspect radiologique du poumon droit et la dextrocardie sont en faveur d'une anomalie broncho-pulmonaire.

CAS NUMERO 42 - SNELLMAN 1952 -

La découverte d'une image en cimeterre droite avec dextrocardie sans manifestation clinique, conduit à une angiocardigraphie qui montre un drainage veineux du lobe inférieur droit dans la veine cave inférieure à sa jonction avec l'oreillette droite.

L'étude de la segmentation bronchique n'a pas été faite.

CAS NUMEROS 43 - 44 et 45 - STEINBERG 1959 -

L'auteur décrit 3 observations de retours veineux pulmonaires anormaux droits vers la veine cave inférieure confirmées par angiocardigraphie chez 2 hommes et 1 femme.

- Dans 1 cas existait une image en cimeterre.
- Dans 1 autre cas on ne notait qu'une dextrocardie.
- Dans ces 2 cas la bronchographie n'a pas été pratiquée.
- Dans le 3ème cas la bronchographie était normale.

CAS NUMERO 46 - TORNWALL 1961 -

Chez un homme de 41 ans présentant une tachycardie, un souffle systolique et un bloc de branche incomplet gauche, on retrouve sur le cliché thoracique standard une image en cimeterre droit alors que le coeur est de taille et de position normales.

- L'intervention chirurgicale note :

Un poumon droit bilobaire, le lobe supérieur occupant les 4/5 du volume du poumon droit.

Une veine pulmonaire anormale se jetant dans la veine cave inférieure, accompagnée de deux artérioles venant de l'artère diaphragmatique supérieure et se rendant au lobe inférieur droit.

- Une bronchographie post-opératoire a montré l'absence d'orifice lobaire moyen.

CAS FELLER 47 - MULTI 1950 -

L'auteur avait décrit, dans cette observation, le premier diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure fait sur une radiographie standard du poumon devant une image en cimeterre.

- Le diagnostic a été confirmé par cathétérisme cardiaque droit et angiocardiographie.

- Il n'avait pas été pratiqué de bronchographie.

ELEMENTS DU DIAGNOSTIC =====

Nous passerons en revue les éléments du diagnostic en indiquant pour chacun d'eux la valeur que l'on peut leur donner à la lumière de nos observations et des cas étudiés dans la littérature.

Nous insisterons plus particulièrement sur la radiologie standard du poulmon, la bronchographie et l'angiographie veineuse, étant donné leur importance dans le dépistage et le diagnostic des retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure, considérés sous un angle principalement pneumologique.

I - LES ELEMENTS CLINIQUES

- Il faut souligner tout de suite un fait à première vue paradoxal : si l'on reprend les 14 observations de retours veineux partiels anormaux vers la veine cave inférieure présentés (Observations I à XIV) on note 12 fois une absence de signes cliniques, 1 fois (observation III) une symptomatologie se réduisant à un souffle systolique et une dernière observation (VI) où la symptomatologie était due à un carcinome bronchique.

- Au total 13 observations sur 14 ont été découvertes par un examen radiologique systématique.

- Si l'on compare maintenant les 47 cas étudiés dans la littérature on s'aperçoit que 32 fois il existait une symptomatologie clinique et que 15 fois il n'en existait pas.

- Cela peut être facilement expliqué par le fait que :

Les observations proviennent de services de pneumo-phthysiologie où les examens de dépistage sont extrêmement nombreux.

Alors que les cas étudiés dans la littérature proviennent, pour la majeure partie, de services de cardiologie où les porteurs de retours veineux anormaux pulmonaires sont adressés pour une symptomatologie cardio-vasculaire.

Cela explique également que le Service de Monsieur le Professeur BROCARD, où les activités de dépistage sont extrêmement nombreuses et pratiquées dans de bonnes conditions techniques, possède la plus importante série de cas de la littérature.

- Les signes cliniques les plus fréquemment rencontrés sont des signes cardiologiques traduisant la mauvaise tolérance du shunt gauche-droit parfois majoré par une malformation cardiaque associée.

- Les signes fonctionnels les plus fréquents sont la dyspnée d'effort, les palpitations et les douleurs précordiales qui attirent d'autant plus l'attention que le sujet est jeune et que leur apparition est soudaine.

La cyanose, la dyspnée de décubitus, les hépatalgies d'effort et les œdèmes des membres inférieurs sont beaucoup plus rares.

- Par contre, l'examen stéthacoustique montre relativement souvent un souffle systolique siégeant habituellement dans le 3ème espace intercostal gauche, souffle qui n'est pas toujours dû à l'association d'une communication inter auriculaire mais qui doit la faire suspecter.

- De même lorsque existe une notion d'infections bronchopulmonaires à répétition, une séquestration pulmonaire par des artères systémiques est souvent en cause.

- Au total il n'existe donc aucun syndrome clinique permettant d'évoquer un diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure.

- De même l'électrocardiogramme est souvent normal et lorsqu'il ne l'est pas, les signes d'hypertrophie auriculaire et ventriculaire droits ou un bloc de branche droit ne sont pas significatifs d'un retour veineux anormal, mais plutôt d'une communication interauriculaire.

II - L'EXAMEN RADIOLOGIQUE STANDARD DU THORAX

Qu'il s'agisse de radioscopie, de radiographie ou de radiophotographie, c'est l'examen fondamental pour évoquer un diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure.

- Pratiqué de face, de profil droit et gauche et, au besoin, en oblique antérieur droit et gauche, cet examen facile et courant permet, dans un très grand nombre de cas, de porter presque à coup sûr un diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal.

- Nous n'insisterons pas sur la nécessité évidente de clichés de qualité impeccable ni sur l'importance de consulter d'éventuels documents radiographiques antérieurs.

1°) La présence d'une image dite "en cimenterre" est l'élément capital du diagnostic.

- Elle se présente de face comme une opacité en bande, peu dense, homogène, bien limitée, longeant le bord droit du médiastin en décrivant une courbe à concavité interne.

- Sa largeur est variable, augmentant de haut en bas, pour atteindre 1 à 4 centimètres dans sa partie inférieure.

- Elle naît le plus souvent à hauteur du hile mais à distance de celui-ci par 2 ou plusieurs branches donnant un aspect bifide ou ramifié dans la région intercléido-hilaire.

- Cette opacité descend ensuite le long ou un peu en arrière du bord droit du coeur vers l'angle cardiophrénique qu'elle comble optiquement.

- Parfois tout ou partie de son trajet est masqué par un coeur dévié ou hypertrophié; des clichés plus pénétrés permettent alors souvent de voir le cimenterre en arrière du médiastin par transparence.

Cette image "en cimenterre" a été retrouvée dans nos 14 observations de retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure. Dans l'observation VI cette opacité était masquée en partie par une atélectasie lobaire moyenne d'origine carcinomateuse et le retour veineux anormal a été découvert à l'intervention chirurgicale; cependant, l'étude rétrospective des clichés a noté un comblement du cul de sac cardio-diaphragmatique.

- Rappelons qu'en dehors de 2 cas (observation X et cas numéro 3) cette anomalie siège dans le champ pulmonaire droit.

2°) Les autres anomalies évocatrices ..

- La plus fréquente est la dextroposition du coeur que l'on retrouve dans 4 de nos 14 observations (IV - V - VIII et XI) et dans 20 cas de la littérature étudiés (cas numéros 1, 2, 9, 17, 18, 19, 22, 23, 24, 27, 28, 29, 32, 33, 34, 35, 39, 41, 42, 43).

- Il faut noter aussi l'attraction à gauche du médiastin dans le cas numéro 3 où le retour veineux anormal siège à gauche, alors que notre observation (XI) de retour veineux gauche probable présente un coeur en position normale.

- Ce déplacement de l'ombre cardiaque vers le côté où siège le retour anormal peut être dû à 2 mécanismes s'associant ou non :

Réduction du volume du champ pulmonaire témoin d'une malformation broncho-pulmonaire avec parfois un poumon hypoplasique et parfois sombre (observation VIII).

Augmentation de volume des cavités cardiaques droites et de l'artère pulmonaire.

Cette dextroposition cardiaque peut parfois, nous le répétons, masquer l'image en cimenterre.

3°) Les associations évocatrices.

La radiologie standard, examen simple et de routine, permet à lui seul :

- devant une image "en cimenterre" d'évoquer avec une faible probabilité d'erreur, le diagnostic de retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure ou sa jonction avec l'oreillette droite, surtout s'il s'y associent une dextroposition cardiaque et un poumon manifestement évocateur d'une anomalie de la segmentation ou du développement broncho-pulmonaire.

- l'association image en cimenterre-dextroposition cardiaque a été retrouvée dans 3 de nos observations (IV, V, XI et dans 19 des 47 cas étudiés dans la littérature (1, 2, 9, 17, 18, 19, 20, 21, 22, 28, 29, 32, 33, 34, 35, 39, 41, 42, 43)).

- Dans notre observation XI s'associe, en outre, une hypoplasie du poulmon droit, et dans l'observation VIII la dextrocardie est accompagnée d'opacité vasculaire mal systématisée de la base droite, sans image en cineterre véritable.

- Le cas numéro 3 associait une image en cineterre gauche, une levoposition cardiaque et une hypoplasie du poulmon gauche.

4°) Les fausses images de cineterre

Si, devant une image en cineterre, le diagnostic de retour veineux est fortement suspecté comme se faisant vers la veine cave inférieure, il faut toujours le confirmer par une angiographie; en effet, nos observations XV, XVI et XVII montrent des images en cineterre de malformations veineuses pulmonaires qui ne sont pas des retours anormaux vers la veine cave inférieure.

III - LES TOMOGRAPHIES PULMONAIRES

Elles n'ont d'intérêt que dans certaines conditions :

- Impossibilité de pratiquer une angiographie.

- Présence d'un gros coeur masquant l'image en cineterre, les tomographies de profil sont alors très utiles, montrant la ou les veines pulmonaires anormales cheminant le plus souvent dans la grande scissure ou dans une scissure unique et aboutissant à la coupole diaphragmatique qu'elle semble alors traverser optiquement.

IV - L'EXPLORATION RADIOLOGIQUE VASCULAIRE

Il est indispensable pour confirmer l'abouchement de la ou des veines pulmonaires anormales dans la veine cave inférieure et permet souvent de noter d'autres malformations vasculaires.

1°) La plus employée est l'angiographie par voie veineuse périphérique (on peut y assimiler l'angiographie par cathétérisme sélectif de l'artère pulmonaire droite).

a) Schématiquement se succèdent 5 temps

- 1 temps cardiaque droit (supprimé en cas de cathétérisme de l'artère pulmonaire droite).

- 1 temps artériel (opacification de l'artère pulmonaire et des capillaires pulmonaires).

- 1 temps veineux où les veines pulmonaires seront opacifiées.

- 1 temps cardiaque gauche

- 1 temps aortique.

b) Le retour veineux pulmonaire anormal est évident au temps veineux où l'on voit s'opacifier une ou plusieurs veines pulmonaires anormales drainant le sang de tout ou partie d'un poumon vers la veine cave inférieure dans sa partie terminale sous-hépatique ou à sa jonction avec l'oreillette droite.

Il se produit relativement fréquemment une réopacification des veines pulmonaires qui objectivise le shunt gauche-droit; une réopacification importante serait en faveur (POHS) d'une communication inter auriculaire associée.

c) Des anomalies artérielles sont parfois mises en évidence à l'angiographie.

- Au temps artériel :

Une hypoplasie de l'artère pulmonaire droite ou gauche.

Une hypoplasie d'un poumon, d'un lobe ou d'un segment, objectivée par une réduction du chevelu vasculo-capillaire du poumon, d'un lobe ou d'un segment.

- Au temps cardiaque gauche :

Une fuite sanguine vers l'oreillette droite à partir de l'oreillette gauche peut faire évoquer l'association d'une communication interauriculaire.

- Au temps aortique :

Une ou plusieurs artères systémiques se rendant à une séquestration pulmonaire peuvent être opacifiées.

Les plus fréquentes naissent de l'aorte sous-diaphragmatique par l'intermédiaire du tronc coeliaque, de ses branches ou de l'artère mésentérique supérieure; mais ces artères systémiques pulmonaires peuvent aussi naître directement de l'aorte thoracique, de la mammaire interne ou d'une artère intercostale.

2°) Des aortographies sélectives peuvent être utiles pour préciser l'origine d'une ou plusieurs artères systémiques qui accompagnent fréquemment le retour veineux anormal.

Il semble même que les aortographies systématiquement pratiquées en cas de retour veineux anormal vers la veine cave inférieure montreraient la fréquence élevée de cette association, fréquence déjà notée au cours des cures chirurgicales : la veine pulmonaire anormale étant souvent accompagné dans son trajet par une ou plusieurs artérioles systémiques.

3°) La cinéangiographie, et surtout la cinéangiocardigraphie permettent d'avoir une vue dynamique de la circulation pulmonaire, ce qui peut être très utile dans les cas douteux.

4°) Sur nos 17 observations d'image en cineterre :

a) l'angiographie a été pratiquée 9 fois (observations I, II, III, IV, V, VII, VIII, XVI et XVII).

- 6 fois elle a affirmé le diagnostic du retour veineux pulmonaire dans la veine cave inférieure (observations I, II, III, IV, V, VII)

- 1 fois l'artère pulmonaire droite ne s'est pas injectée (observation VIII)

- 2 fois elle a montré des images de veine pulmonaire anormale mais sans abouchement ectopique (observations XVI et XVII).

b) L'aortographie a été pratiquée 3 fois.

- Dans l'observation VIII l'opacification sélective du tronc coeliaque a montré que naissait, de ce dernier, une volumineuse artère en "hippocampe" traversant le diaphragme et irriguant tout le poumon droit; le retour veineux de ce poumon se faisait par une veine pulmonaire anormale se jetant dans la veine cave inférieure et, à contre courant, par l'artère pulmonaire.

- Dans l'observation XVII une aortographie du tronc coelique et une opacification de l'artère mésentérique supérieure ont montré tout un réseau d'artères systémiques s'anastomosant, traversant le diaphragme pour aller se jeter dans une flaque vasculaire située dans le lobe inférieur droit; dans cette observation une cinéangiocardio-graphie a montré que cette flaque vasculaire était un angiome d'où partaient deux veines pulmonaires de trajet aberrant mais d'abouchement normal.

- Une autre cinéangiocardio-graphie a été pratiquée (observation IX) montrant une veine pulmonaire anormale se jetant à la jonction oreillette droite-veine cave inférieure.

5) Dans les 47 cas relevés dans la littérature

- L'angiographie a été pratiquée 41 fois faisant, dans 100% des cas, le diagnostic du retour veineux anormal dans la veine cave inférieure et montrant 10 fois une ou plusieurs artères systémiques pulmonaires (cas numéros 11, 12, 17, 18, 19, 27, 29, 30, 34, 36) et mettant une fois en évidence (cas numéro 27) une artère pulmonaire droite hypoplasique et une autre fois (cas numéro 3) une hypoplasie de l'artère pulmonaire gauche).

- Cependant, dans un cas (numéro 6) l'angiographie n'avait pas montré d'artère systémique alors qu'à l'intervention chirurgicale 5 artères de ce type qui irriguaient le lobe inférieur droit ont été découvertes.

V - L'EXPLORATION BRONCHOLOGIQUE

- Elle doit être systématique devant tout retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure car l'on connaît la grande fréquence de malformations broncho-pulmonaires dans ce type de retour veineux anormal.

- La bronchoscopie, si elle peut montrer les anomalies de division ou de direction des gros troncs bronchiques, ne permet pas une exploration complète de tout l'arbre bronchique : la bronchographie est donc le temps capital de l'exploration des bronches.

1°) Les anomalies bronchiques sont de plusieurs types :

a) la plus typique est l'image d'un poumon droit bilobaire où la topographie de l'arbre bronchique droit semble calquée sur celle du poumon gauche : c'est le poumon "en miroir" d'HALASZ.

b) Un poumon unilobaire souvent accompagné d'une hypoplasie d'une ou plusieurs bronches est fréquemment associé, lui aussi, à un retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure.

c) D'autres malformations bronchiques sont moins typiques et moins fréquentes :

- anomalies segmentaires ou sous-segmentaires partielles ou diffuses.
- bronche trachéale
- diverticule bronchique
- anomalie dans la direction d'une bronche lobaire.
- bronche surnuméraire.

2°) Dans nos 17 observations d'image "en cimenterre" une bronchographie a été pratiquée 10 fois :

On a retrouvé :

- 5 fois un poumon "en miroir"
- 1 fois un poumon unilobaire hypoplasique
- 1 fois une bronche trachéale
- 1 fois une bronche lobaire moyenne surnuméraire
- 1 bronchographie était illisible.
- Dans un dernier cas il existait des anomalies diffuses et distales indescriptibles de l'arbre bronchique droit.

3°) Dans les 47 cas étudiés dans la littérature une bronchographie a été pratiquée 78 fois et on a retrouvé :

- 7 fois un poumon "en miroir"
- 3 fois un poumon unilobaire hypoplasique,
- 1 fois un diverticule bronchique.
- 1 fois une bronche lobaire moyenne de trajet anormal.
- 5 fois il existait des anomalies non précisées.
- 1 bronchographie était normale.

Au total, sur l'étude bronchographique de 28 retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure, il y avait 27 fois (97%) des anomalies de la distribution bronchique.

Ce chiffre montre bien l'intérêt de la bronchographie quand une image en cineterro est retrouvée sur des radiographies standard

VI - LE CATHÉTÉRISME CARDIAQUE DROIT

Le cathétérisme cardiaque droit offre plusieurs possibilités :

1°) confirmer le retour veineux pulmonaire anormal, soit en montrant une sonde qui pénètre dans la veine cave inférieure (ce qui n'est pas fréquent), soit une richesse anormalement élevée en oxygène dans l'oreillette droite et, à un moindre degré, dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire droite.

2°) La prise des pressions et l'oxymétrie dans les cavités droites du cœur, l'artère pulmonaire et parfois la veine cave inférieure permet de dépister une éventuelle communication inter auriculaire, cette dernière étant indiscutable lorsque le cathéter passe à travers le septum inter auriculaire.

3°) Le cathétérisme permet aussi de pratiquer une courbe de dilution permettant d'évaluer le débit du shunt que l'on note habituellement par son rapport avec le débit systémique; ce chiffre aura une grande importance dans les indications chirurgicales.

VII - LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES

Elles servent à évaluer la tolérance fonctionnelle du shunt gauche-droit.

- Les meilleurs renseignements sont apportés par la bronchspirométrie séparée et les explorations après effort.

- Dans le cas numéro 1, une étude séparée spirométrique de chaque poumon a permis de noter une diminution élective de la capacité du poumon droit avec une diminution de sa consommation d'oxygène importante (plus de 50%)

- Dans le cas numéro 11 il n'était retrouvé qu'une baisse peu significative de la capacité vitale avec un rapport de tiffeneau normal.

- D'autres cas, dont notre observation I, confirment la discrétion habituelle et la non spécificité des troubles fonctionnels respiratoires, du moins au repos.

- Cependant c'est un temps capital dans l'évaluation de la tolérance fonctionnelle de la malformation.

VIII -

- Une scintigraphie pulmonaire de perfusion (TlI131) a été pratiquée une fois seulement (observation IX) : elle était normale.

- Enfin, il faut signaler comme moyen diagnostique les interventions chirurgicales :

- 1 fois pour un carcinome bronchique associé (observation VI)

- 6 fois sur les 47 cas étudiés dans la littérature (cas numéros 7, 3, 10, 26, 40, 46) dont 4 fois avec le diagnostic pré-opératoire de communications inter auriculaires qui ont été effectivement retrouvées.

DIAGNOSTIC POSITIF

=====

L'analyse des éléments du diagnostic permet de grouper ces examens en différentes catégories :

- Deux examens sont indispensables au diagnostic :

Ce sont la radiographie pulmonaire normale et l'angiographie.

La radiographie permet le dépistage du retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure que l'angiographie confirmera ou non.

- Trois examens explorent les malformations associées :

Ce sont :

La bronchographie

L'aortographie

Le cathétérisme.

- D'autres explorent la tolérance fonctionnelle du shunt

Les examens cliniques et paracliniques (JCG, gaz du sang au repos et à l'effort, examen clinique complet)

Exploration fonctionnelle respiratoire et surtout le bronchospirométrie séparée -

Mesure du débit du shunt par courbe de dilution d'une substance colorée ou marquée au cours d'un cathétérisme cardiaque.

La synthèse de ces mêmes éléments du diagnostic permet de regrouper les cas étudiés de retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure selon les associations malformatives.

1°) Retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure isolé

Les études complètes des images en cinetorre par angiographie et bronchographie ne sont pas très fréquentes.

- Sur les 14 observations, 9 ont été explorées complètement :

Dans 8 cas il existe d'autres malformations

Dans 1 seul cas (observation III) le retour veineux anormal peut être isolé bien qu'il existe un souffle systolique au 3ème espace intercostal gauche et que le cathétérisme n'ait pas éliminé formellement une communication inter-auriculaire de petite taille.

- Dans la littérature étudiée, sur 17 cas explorés à la fois par angiographie et bronchographie, une seule fois (cas numéro 45) le retour veineux anormal semble être la seule malformation.

- Au total donc, sur 26 retours veineux pulmonaires anormaux dans la veine cave inférieure explorés complètement, un seul cas est isolé, un autre cas l'est peut-être.

2°) Retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure et communications inter auriculaires.

- Les premiers auteurs avaient déjà noté la moindre fréquence des communications inter auriculaires lorsque le retour veineux anormal s'abouche dans la veine cave inférieure par rapport aux cas où il s'abouche dans l'oreillette droite ou la veine cave supérieure.

- L'étude de ces 61 cas de retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure a retrouvé 7 communications inter auriculaires plus une douteuse, soit 11,5% à 13%.

3°) Retours veineux pulmonaires anormaux vers la veine cave inférieure et malformations de la segmentation broncho-pulmonaire

Cette association est de très loin la plus fréquente et l'on peut dire qu'elle est presque toujours constante.

- Sur 28 observations et cas explorés bronchologiquement, 27 présentent des anomalies (97%)

- Le type d'anomalies le plus fréquemment rencontré est le poumon bilobé "en miroir" (12 fois, soit 42,85%)

- 4 fois a été noté un poumon unilobaire et hypoplasique (14,28%)

4°) L'association retours veineux pulmonaires anormaux dans la veine cave inférieure et autres anomalies vasculaires permet de retrouver, sur 56 cas explorés par une angiographie ou au cours d'une intervention chirurgicale :

- 15 cas d'irrigation artérielle systémique d'un territoire pulmonaire (26,78%)

- 2 cas d'artère pulmonaire droite hypoplasique (cas numéros 27 et 35)

- 1 cas de varice pulmonaire associée (observation V).

5°) La triple association retour veineux anormal dans la veine cave inférieure, anomalies de la segmentation broncho-pulmonaire et anomalies de l'irrigation artérielle pulmonaire a été retrouvée 15 fois sur les 26 cas où a été pratiquée une étude vasculaire et bronchique (57,68%).

C'est cette association qui a fait porter le terme de "syndrome broncho-vasculaire du poumon droit" à ce type de malformation.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

=====

- Si l'opacité "en cimeterre" est très évocatrice sur une radiographie pulmonaire standard d'un retour veineux pulmonaire anormal vers la veine cave inférieure, ce diagnostic doit être, dans la mesure du possible, vérifié par l'opacification vasculaire car il existe d'authentiques images "en cimeterre" dans des cas où les veines pulmonaires ont un abouchement normal dans l'oreillette gauche.

- Déjà BLAKE signalait, en 1965, un cas de retour veineux pulmonaire anormal dans son trajet, mais non dans son abouchement, avec une image radiologique "en cimeterre".

- Nos observations XV, XVI et XVII sont une illustration de cette cause d'erreur diagnostique possible.

- L'observation XV montre, il est vrai, une image en cimeterre un peu atypique qui se termine, non pas dans l'angle cardiophrénique, mais dans la région sous-hilaire en arrière du cœur; il s'agit d'un trajet aberrant d'une veine pulmonaire qui s'abouche probablement dans l'oreillette gauche, peut-être dans l'oreillette droite à sa partie moyenne.

- L'observation XVI montre une image "en cimeterre" associée à un poulmon droit unilobaire, avec, à l'angiographie, une veine pulmonaire "en cimeterre" et une veine pulmonaire variqueuse, toutes deux s'abouchant normalement dans l'oreillette gauche.

- L'observation XVII montre l'association triple d'un "cimeterre", d'une dextrocardie et d'un poumon "en miroir".

L'angiographie, les aortographies coeliaques et mésentériques supérieures et une cinéangiocardigraphie montrent qu'il s'agit d'une formation angiomateuse pulmonaire où viennent se jeter de nombreuses artères systémiques sous-diaphragmatiques et d'où partent deux veines pulmonaires anormales dans leur trajet, mais non dans leur abouchement.

- Ces trois observations, jointes à celle de BLAKE, montrent cependant que si le "cimeterre" ne traduit pas toujours un shunt gauche-droit par abouchement dans la veine cave inférieure d'une veine pulmonaire, traduit toujours une anomalie veineuse du poumon.

Cette anomalie peut être, outre un abouchement ectopique d'une veine pulmonaire dans la veine cave inférieure :

- une "varice" pulmonaire (anomalie de calibre)

- une anomalie de trajet

- une anomalie complexe artérioveineuse de type angiomateux.

T R A I T E M E N T =====

- Le traitement du retour veineux pulmonaire anormal dans la veine cave inférieure ne peut être que chirurgical.

- Son principe est d'interrompre le shunt gauche-droit en dérivant le sang de la veine pulmonaire anormale dans l'oreillette gauche.

- Cependant la tolérance, souvent excellente, de cette malformation, permet dans bon nombre de cas de s'abstenir chirurgicalement sous couvert d'une surveillance médicale régulière.

- Seuls les cas mal tolérés pourront bénéficier d'un acte chirurgical, en particulier lorsque le shunt dépasse 50% du débit systémique ou qu'une communication inter auriculaire est associée, qu'une séquestration pulmonaire se manifeste par des pneumopathies à répétition ou bien encore qu'apparaissent une dyspnée d'effort, des crises angineuses, une insuffisance cardiaque droite.

- Il faudra donc apprécier 4 éléments principaux :

- tolérance fonctionnelle,
- importance du shunt (inférieur ou supérieur à 50% du débit systémique)
- existence ou non d'une communication inter auriculaire
- valeur fonctionnelle de chaque poumon.

Trois techniques principales différentes permettent la correction chirurgicale des retours veineux pulmonaires anormaux dans la veine cave inférieure :

1°) La réimplantation directe de la veine pulmonaire sur la face droite de l'oreillette gauche est simple mais souvent rendue impossible par une hypertrophie auriculaire droite gênant l'accès vers l'oreillette gauche.

Cette méthode ne nécessite pas de circulation extra corporelle qui doit cependant être prête à l'emploi.

2°) Implantation de la veine anormale dans l'oreillette droite créant un retour veineux anormal facile à dérouter vers l'oreillette gauche au travers d'une communication inter auriculaire grâce à un patch en téflon unissant les deux orifices (au besoin la communication inter auriculaire peut être créée ou élargie).

3°) Implantation de la veine anormale au pourtour de la communication inter auriculaire par l'intermédiaire d'une prothèse tubulaire traversant l'oreillette droite (tunnellisation).

La deuxième méthode est actuellement très utilisée bien que l'élégance et l'efficacité de la troisième séduisent actuellement un nombre de chirurgiens.

Ces interventions sont maintenant bien codifiées et les progrès de la réanimation post-opératoire permettent une bonne tolérance de l'intervention avec des résultats hémodynamiques très satisfaisants.

C O N C L U S I O N

=====

L'étude de ces 17 cas joints à 47 cas étudiés dans la littérature semble montrer :

- que l'image radiologique pulmonaire dite "en cimetière" est pratiquement constante au cours des retours veineux pulmonaires anormaux partiels vers la veine cave inférieure et que le fait de retrouver une telle opacité sur une radiographie permet pratiquement d'affirmer un retour veineux anormal vers la veine cave inférieure.

- que, cependant, le diagnostic doit être confirmé par l'angiographie et le cathétérisme droit, l'existence de fausses images étant rare mais décrite;

- que si l'association d'une malformation cardiaque est moins fréquente que dans les autres retours veineux pulmonaires anormaux, l'association d'anomalies de la segmentation bronchique est très fréquente ainsi que la présence d'artères systémiques irriguant un territoire pulmonaire.

- qu'embryologiquement il semble s'agir d'une persistance des connexions veineuses fœtales entre le plexus planchnique et la veine vitelline droite, persistance dont l'origine congénitale paraît probable mais non démontrée par un mécanisme inconnu intervenant tôt dans la vie embryonnaire, vers le stade 5 millimètres.

- que grâce à la connaissance d'une telle image, pas toujours évidente mais caractéristique, les pneumologues découvrent actuellement

de plus en plus de tels retours veineux anormaux vers la veine cave inférieure ou son abouchement avec l'oreillette droite et les malformations broncho-vasculaires qui les accompagnent.

- que nombre de syndromes du cino-terre n'ont pas de symptomatologie fonctionnelle et sont des découvertes d'examens radiologiques systématiques.

- qu'il convient cependant toujours d'explorer complètement le système cardio-vasculo-respiratoire pour préciser les malformations associées et la tolérance fonctionnelle de la ou des malformations afin de porter une éventuelle indication de cure chirurgicale.

Age	Sig. clin	Time terre	Tonos	Angio	Cathé	Aort	Bronchog	Inter-vent	Autres Examens	Associations
40	0	+	+	+	0	0	+	0	MEFR	-RVPA -P. Bilobé
16	0	+	+	+	0	0	+	0	0	-RVPA -P. Airoir -Art. Systénia
46	+	+	+	+	+	0	0	0	0	-RVPA -CIA ?
21	0	+	+	+	0	0	+	0	0	-RVP -P. Airoir
46	0	+	+	+	0	0	+	0	0	-RVPA -Anomalies bronchiques -Varice Pulm.
53	+	+	+	0	0	0	+	+		-RVPA -A. for L.F. -Br trachéale
46	0	+	+	+	+	0	+	+	0	-RVPA -Dr. L. sur numéraire
31	0	+	+	+	0	+	+	0	0	-RVPA -I. Airoir -Vascularisation syst. de tout le poumon dt -Retour par l'A.I. en son -tre courant
?	0	+	+	+	+	0	+	0	Scinti MAI131	-RVPA -Anomalies normale bronchiques
25	0	+	+	0	0	0	0	0	0	-RVPA gau- -che ?
2	0	+	+	0	0	0	0	0	0	-RVPA ? -Dextrocardie -I. dt petit
5	0	+	+	0	0	0	0	0	0	-RVPA ?
8	0	+	+	0	0	0	0	0	0	-RVPA ?
4	0	+	+	0	0	0	0	0	0	-RVPA -Anom. scier- -rale -P. Unilobaire
1	0	+	+	0	0	0	0	0	0	-Faux RVPA -Trajet ancr.
1	0	+	+	+	0	0	+	0	0	-Faux RVPA -P. unilobé dt -Varice Pulm.
2	0	+	+	+	+	+	+	0	0	-RVPA -I. dt petit -I. dt grande

Sig.: Cimo-: Dextro: Angio: Cathé: Bron- : LFR : Autres : Association
 cli.: terre : cardie: chogr.: chogr.: examens:

+	+	+	+1 VPA drain. tout le F.dt.	0	(	(sépa rée) anor- le à dte	0	An bron pulmon probables
+	+	+	+1 VPA total droit	+	shunt	0	0	0
+	+	lévo- gauche: cardie	+ RVPA gauche:	0	0	ypopla sie P.gau- che u- nileb	0	0
?	+	0	+	+	+	0	0	?
+	+	0	+ RVPA	0	0	0	0	Inter- vention 5 ans. art. veine art. 10 ans
+	0	0	0	0	0	0	0	Inter- vention 3 ans. Poumon art. unilat
+	0	0	0	+CIA	0	0	0	Inter- vention 3 ans. Poumon art. unilat
+	+	+	+ RVPA + shunt	0	0	0	0	Inter- vention 3 ans. Poumon art. unilat
+	0	0	0	0	0	0	0	Inter- vention 3 ans. Poumon art. unilat
+	+	0	+1 gros se + 3 petites artères syst.	+	pas de CIA	P.droit hypo. et uni lobé	+	0
+	+	0	+ art. syst.	0	0	Anoma. Bron- ches âtes	0	0
?	+	0	+RVPA	0	0	Scapic Anom. non préci- sées	0	0
?	3	+	3 + RVPA	?	0	0	0	0

Se:xe	Sig:cli.	Cine:terre	Dextro:cardie	Angio	Cathé	Bron:chogr.	LFR	Autres:examens	Associations
?	?	3 +	3 +	3 +	?	3 +	0	0	- 3 Malf.bronch. - 1 colobome fac - 1 lobe Azigos
3F	7 +	5 +	3 +	6 +	6 +	1 +	?	1 inter:vention	1 art. Sys 3 Malf.bronch. 3 CIA
4M				(20 à 25)		(26)		(26)	
M	?	0	+	+ Hypo AP -RVPA -1 Art syst.	0	+ anor:mal normal	+	0	- Hypo.AP -RVPA -Séquestration
T	?	+	+	+(ciné)	0	0	0	0	Malf.bronch. ?
F	+	+	+	+ 1art syst.	0	+ anom. LM	0	0	- Malf.bronch. - RVPA - Séquestration
?	?	+	?	+1art syst.	0	+ P. ch. miroir	0	0	- Malf.bronch. - RVPA - Séquestration
T	0	+	0	+	0	0	0	0	?
ME	0	3 +	3 +	-3 + -1 art syst	3 +	- 2 P. bilob. - 1 P. unilob.	0	0	3 syndromes du cimeterre
1?									
I	+	+	+	-AP hypo popl. CIA -1 VPA ectosi -réopa cifi	+	0	0	0	- AP hypo (dte) - RVP avec ec-tasie - CIA - Malf.bronchi-ques probables
	+	+	0	+1 art syst.	+	0	0	0	Art. Syst.
M	0	2 +	0	2 +	0	2 anoma-lies			2 seg. bronch. anormales
	?	3 +	2 +	2 +	?	0	0	1 inter:vention	3 malf. br. probables
	0	+	+	+	0	0	0	0	?

[illegible]

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - H. ARDVIDSSON
Anomalous Pulmonary vein entering inferior vena cava, examined by selective angiocardiography
Acta Radiol. 1954, T.41, 156.
- 2 - E.A. BLANK - R.J. MILL - W.S. MARTIN
Anomalous pulmonary venous return.
Circulation, 1955, 32, 46.
- 3 - E. BRODY
Drainage of the Pulmonary veins into the right side of the heart
Arch. Path. 1942, 32, 21.
- 4 - H. BRIGAND - Ch. GALLIEN - R. VANIER
Perturbations Circulatoires pulmonaires unilatérales.
Revue Prat. 1967 T 17 n° 3, 343
- 5 - H. BRIGAND - Ch. GALLIEN - R. VANIER
Retours veineux pulmonaires anormaux dans la veine cave inférieure -
Rev. Tuberculose et Pneumologie, 1968 T.32 n° 6, 615
- 6 - H. BRIGAND - Ch. GALLIEN - R. VANIER -
Les retours veineux pulmonaires anormaux partiels vers la veine cave inférieure.
J. Franç. Med. et Chir. Thor. 1967 T 21 n° 1, 87

- 7 - H.BROCARD - Ch.GALLOUDEC - R.VANNIER

Les retours veineux pulmonaires anormaux du
poumon droit vers la veine cave inférieure.

Poumon et Coeur - 1970 T.26 n° 4
465-473.

- 8 - P.COUNE - J.GAUDEAU - J.L.GENIE - Ph.KARONY

Un diagnostic radiologique : le retour
veineux pulmonaire anormal partiel du poumon
droit vers la veine cave inférieure.

Coeur et Med.Int. 1968 T 7, 367

- 9 - J.CRINQUETTE - P.GIARD - G.ROUTIER -

Retour veineux pulmonaire anormal partiel;
importance de son diagnostic pré opératoire en
chirurgie pulmonaire d'exérèse.

J.Franç.Méd. Chir.Thor. 1961, 15, 67.

- 10 - I.A. D'CRUZ - M.A. CIVILLA -

Anomalous venous drainage of the left
lung into the inferior vena cava.

Am.Hearth J. 1964 T 67, 539.

- 11 - D.TIER - HARDISHTY - STERNBERG

Anomalous Right pulmonary vein entering
in inferior vena cava - 2 cases diagnosed.. during
life by angiocardiology and cardiac
catheterization

Am.J. Med.Scie. 1949, 218, 31-36.

- 12 - C.DUBOST - P.BLONDEAU - J.P.CACHERA - J.F.GONSO

Retour veineux pulmonaire anormal droit
dans la veine cave inférieure - syndrome du
cimenterre 4 nouvelles observations.

Ann.Chir.Thor. 1969 T 3 n° 3, 271.

- 13 - Jose LIBAR - BOURASSON - G.MARTIAL - J.L.SPERANCE

Isolated partial anomalous pulmonary
venous return

Union Médicale Canadienne 1970,
99,856.

- 14 - G. FAIVRE - M. HENRY - G. HAVA - G. HAYER -
J.P. SAULNIER -

Retour veineux pulmonaire anormal partiel
dans la veine cave inférieure (à propos d'une
observation d'un syndrome du cimetière -

Ann. Med. LANCY - 1970 T 9, 37.

- 15 - A. ENJALBERT - H. GEDON - H. ESCHAPASSE -
J. LATHES - PULL -

Retour veineux pulmonaire anormal droit
dans la veine cave inférieure - Le syndrome
broncho vasculaire du poumon droit.

Ann. Chir. Thor. Cardiovasc. 1966 T 5
n° 3 - 672.

- 16 - C. FLANCOZ

Anomalies congénitales des vaisseaux
pulmonaires et leur rapport avec les malforma-
tions pulmonaires -

Pediatrics - 1961, 28, n° 6, 993.

- 17 - C.W. PINDLAY Jr. - H.C. MAIER

Anomalies of pulmonary vessels and their
significations with review of literature.

SURG. 1951, T 29, 604 -

- 18 - R.A. GILLIN - H.A. SKOWRON - I. STEINBERG -

Partial anomalous venous drainage.

Am. J. Surg. 1958, 94, 688

- 19 - A. GERSHWIN - A.R. POTTEL - H.S. SILBERN -
M.L. SUSSMAN -

Am. J. Roentgenol 1949 - 62, 500.

- 20 - W. A. HULASZ - E. H. HALLGREN - A. R. LIEBOW

Bronchial and arterial anomalies with
drainage of the right lung into the inferior
vena cava.

Circulation 1956 - 14, 826

- 21 - P. KANONY -

Retour veineux pulmonaire anormal du pou-
mon droit dans la veine cave inférieure -

Thèse PARIS 1965 -

- 22 - B. KILLY - J. MILLER - S. STON - J.E. DOON
 Syndrome of anomalous venous drainage
 of the right lung to the inferior vena cava -
 Review of 67 reported cases and 3 new cases in
 children.
 Amer. J. Cardiol. 1967 T 20, 102 -
- 23 - F.C. KNITTEL - J.L. GLOCKETT
 Veina Cava Bronchovascular syndrom
 Ann. Surg. 1962, 156, 222 -
- 24 - V.A. Mc KUSICK - R.H. GUCKLEY
 Drainage of right pulmonary vein into
 inferior vena cava - Report of case with a radio-
 logie analysis of principal types of anomalous
 venous return.
 New England J. Med. 1955, 252, 290, 301.
- 25 - Y. LOGAIS -
 Les retours veineux pulmonaires anormaux
 dans la veine cave inférieure (syndrome du cime-
 terre)
 Rev. Tub. 1968 - 32 - n° 6 - 6.3
- 26 - L. MERLIER - A. THIVEMENT -
 Anatomie du Poumon - Embryologie -
 Embryologie des veines.
 M.M.G. 6.000 A¹⁰, 2.
- 27 - P. MICHAUD - J. SAUBIER - L. PONT - R. FROUENT
 23 cas de retours veineux pulmonaires
 anormaux.
 Arch. Mal. Coeur - 1962, 55, 13-82 -
- 28 - C.H. MILL -
 Development of the pulmonary veins with
 reference to the embryology of anomalies of
 pulmonary venous return.
 Pediatrics - 1956 - 16 n° 6, 880 -
- 29 - J. KIVIA -
 Pénétration dans l'oreillette droite des
 veines pulmonaires -
 Arch. Mal. Coeur - 1952 - 7, 636

30 - L. PAPAGNY - F. ROVELLI -

La connexion anormale des veines
du poulmon droit avec la veine cave inférieure -
Etude radiologique et hémo-dynamique de 2 cas.

Arch. Mal.Coeur - 1962 - T 55 - 5 -
518 - 36

31 - J. PERNOD -

Les retours veineux pulmonaires anormaux -
Poumon-Coeur - 1967 n° 7, T 23, 787

32 - B. PONS -

Contribution à l'étude des retours veineux
pulmonaires anormaux par cathétérisme ou
angiographie à propos de 74 observations -

Thèse PARIS 1956 -

33 - J.P. POURCHAIRE -

Les retours veineux pulmonaires anormaux -
Thèse LYON 1963 -

34 - F. RISCH - C. HAHN -

The technique of surgical correction of
anomalies of the pulmonary veins in a serie of
25 cases

THORAX 1958, 13, 251.

35 - Ch. ROUX

Embryologie et pathologie malformative
de l'appareil respiratoire -

Ann.Pédiatrie - 1964, 11, 305.

36 - H.B. SCHULACKER -

Partial anomalous pulmonary venous return
Dis.Chest. 1966, 49, 309.

37 - H.A. SMELLEN - F.E. ALDEN

The clinical Diagnosis of pulmonary venous
drainage

Circulation 1952, 6, 801

38 - I. STEINBERG -

Roetgen diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage of the right lung into inferior vena cava.

Am. J. Roetgen 1959 - 81 - 280-289

39 - S.S. TORNWALL - Kh. JACKSON - J. ALVAGAY -
A.C.VARGAS - W.KOCH - E. ZARATE

Anormalous drainage of the pulmonary veins into the inferior vena cava -

J. thor.card.vasc.surg. 1961 - 42 -
n° 3 - 413 -

40 - J.J. WELTI - R. MEDLEY -

Un cas d'anomalie veineuse pulmonaire droite, diagnostiqué sur un cliché thoracique standard, avec drainage dans la veine cave inférieure.

Arch. Mal.Coeur - 1950 T 43 - 464

41 - H. WARNEBOURG - G. BONTE - M. POUCHANT - J.CARON

Image médiastinale pathologique par anomalie du drainage veineux pulmonaire

JOURNAL de Radiologie - 1959 -
T.40, 794 -

42 - R. ZELIS - D. FISCHER - L.S. COHEN - J.F. SPAVIN
D.T. MASON -

Drainage anormal des veines pulmonaires du poumon gauche en totalité sans malformation cardiaque -

Arch. Int. Méd. 1969 - 124 n° 1 - 91.

